

Polycythemia Vera (PV) ^[1]

Polycytæmia Vera (PV) er en sjælden kræftsygdom, der rammer ca. 1 ud af 100.000 personer årligt

PV rammer oftest midaldrende og ældre personer. Ved PV bliver der dannet for mange blodceller (røde og hvide blodceller samt blodplader).

PV er én i en gruppe af tre beslægtede blodkræftsygdomme under betegnelsen de kroniske myeloproliferative neoplasier (MPN). MPN-sygdommene omfatter polycytæmia vera (PV), essentiel trombocytose (ET) og myelofibrose (primær myelofibrose).

Footnotes:

Opdateret 13-12-2019
DK1912782061???????

Tab:

Fakta ^[2]

Fakta om Polycytæmia Vera (PV)

Den præcise årsag til PV er ukendt, men stort set alle patienter har en mutation (en ændring i cellens arvemateriale) i et enzym, der kaldes Janus tyrosinkinase 2 (JAK2).

Denne mutation kan føre til overproduktion af blodceller. PV er karakteriseret ved en stigning i hæmatokrit-værdien, som angiver procentdelen af de røde blodceller i blodet. For mange røde blodlegemer kan føre til fortykkelse af blodet og en øget risiko for blodpropper, der kan forårsage alvorlige hjerte/kar-komplikationer.

Derudover kan patienter med PV lide af en betydeligt forstørret milt, som kan indebære en

betydelig forringelse af ens livskvalitet.

PV er en sygdom man kan leve med gennem mange år, hvis man får den rigtige behandling. I nogle tilfælde udvikler PV sig til myelofibrose eller akut myeloid leukæmi.

Diagnose ^[3]

Diagnose af Polycytæmia Vera (PV)

Patientens sygehistorie kan give mistanke om sygdommen, som imidlertid ofte opdages ved en tilfældighed. Milten er forstørret hos 75 %, og leveren er forstørret hos 50 % af patientern.

Personer med PV kan desuden opleve at huden og ansigtet bliver rødmosset. Andre symptomer er f.eks., at huden kan begynde at klø efter varmt bad, træthed, hovedpine, koncentrationsbesvær, svimmelhed og hjertesymptomer.

Diagnosen stilles ved undersøgelse af blod og knoglemarv. Mængden af det hormon, som stimulerer dannelsen af de røde blodceller, erythropoietin (EPO), kan måles i en blodprøve og er typisk til stede i reduceret mængde. Hæmatokritværdien og blodprocenten kan måles for at vurdere sværhedsgraden af sygdommen. Mængden af røde blodlegemer kan ligeledes måles med en særlig "mærkningsmetode" af de røde blodlegemer, herved kan der undersøges for andre årsager til dannelsen af for mange røde blodceller, f.eks. på grund af hjerte- eller lungesygdom. Derudover kan den bestemte mutation i JAK2 påvises hos næsten alle patienter.

Ved knoglemarvsundersøgelse vil der være en karakteristisk øget mængde af celler i knoglemarven, som ofte indeholder en nedsat mængde jern. Hos patienter med PV vil milten ofte være forstørret hos 75 %, og leveren være forstørret hos 50 %.

Behandling ^[4]

Behandling af Polycytæmia Vera (PV)

PV er sygdom, der ikke kan helbredes.

Dog kan man med behandling øge livlængden betydeligt og lindre symptomerne. Behandlingen skal primært kontrollere risikoen for hjerte/kar-komplikationer og sikre at sygdommen ikke udvikler sig yderligere.

Ofte starter man behandlingen af PV ved at tappe overskydende blod fra kroppen ved åreladning (flebotomi) indtil blodets tykkelse er tilpas. Der kan f.eks. tappes 250-500 ml hver anden dag, dog afhænger hastigheden af patientens generelle tilstand. Der foretages blodtapninger, så længe at hæmatokritværdien er større end 45 pct. hos mænd og større end 42 pct. hos kvinder.

For at forhindre at der dannes blodpropper, behandles patienterne forebyggende med blodfortyndende (acetylsalicylsyre). Yngre patienter vil blive tilbudt at blive behandlet med interferon-alpha2, som aktiverer kroppens eget immunsystem til at nedkæmpe det forhøjede antal af hvide blodceller og blodplader. Denne behandling gives også mange steder til patienter over 60 år.

Ældre patienter kan også blive behandlet med mild kemoterapi for at opnå et normalt antal hvide blodceller og blodplader. Derudover kan den plagsomme kløe symptomlindres med medicin (f.eks. paroxetin).

Der findes i dag også medicin mod forstørret milt, en såkaldt "JAK-hæmmer". Denne behandlingsform er en særlig effektiv symptomlindrende behandling og formindsker milten markant inden for 4-8 uger.

Source URL: <https://www.novartis.dk/polycythemia-vera-pv>

Links

[1] <https://www.novartis.dk/polycythemia-vera-pv>

[2] <https://www.novartis.dk/polycythemia-vera-pv#tab-1>

[3] <https://www.novartis.dk/polycythemia-vera-pv#tab-2>

[4] <https://www.novartis.dk/polycythemia-vera-pv#tab-3>